

Trabajo Fin de Grado

“Plan de intervención fisioterápico en Síndrome de
Wolf-Hirschhorn: A propósito de un caso”

“Physiotherapy intervention plan in Wolf-
Hirschhorn Syndrome: A case report”

Autor/es

María Serrano Lavilla

Director/es

Ana Coarasa Lirón de Robles

Facultad de Ciencias de la Salud

2019

RESUMEN

Introducción. Las enfermedades minoritarias son aquellas que tienen elevada tasa de mortalidad y baja prevalencia. Su conocimiento es necesario para facilitar el diagnóstico y tratamiento. La mayoría de éstas se observan en los primeros años de vida, por lo que destaca la importancia de la labor pedagógica. El síndrome de Wolf-Hirschhorn es una enfermedad congénita resultado de la delección de un brazo del cromosoma 4 que cursa con alteraciones que afectan a aparatos y sistemas produciendo retraso del crecimiento y retraso mental entre otras alteraciones.

Objetivos. Valorar los déficits presentados y desarrollar un protocolo de fisioterapia basado en la evaluación de un caso de síndrome de Wolf-Hirschhorn.

Metodología. Se lleva a cabo un estudio AB en el cual el sujeto de estudio es una niña de 6 años. Tras la valoración de la paciente mediante la utilización de las escalas "The Gross Motor Function Measure 66", "Manual Ability Classification System" y "Escala Brunet-Lézine Revisada" además de una valoración estática y dinámica se establecen unos objetivos de intervención fisioterápica y se describe el plan de tratamiento.

Resultados. Tras 2 meses de tratamiento los resultados obtenidos en función de los objetivos de tratamiento planteados muestran mejorías en el control motor y del equilibrio así como en la adquisición de capacidades de movilidad en transferencias y marcha.

Conclusiones. El estudio de un caso clínico es interesante por la dificultad de encontrar grupos homogéneos de pacientes con este síndrome. La valoración de la paciente permite un tratamiento individualizado, abordado en el entorno escolar junto con el equipo multidisciplinar.

Palabras clave. Enfermedades minoritarias. Síndrome de Wolf-Hirschhorn. Retraso psicomotor. Fisioterapia.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	3
1.1. Las enfermedades minoritarias	3
1.2. El síndrome de Wolf-Hirschhorn	7
1.3. Justificación del tema	8
2. OBJETIVOS DEL ESTUDIO	9
3. METODOLOGÍA	9
3.1. Diseño del estudio	9
3.2. Descripción del caso	10
3.3. Valoración del paciente	11
3.4. Diagnóstico fisioterápico	20
3.5. Tratamiento	20
4. DESARROLLO	27
4.1. Evolución y seguimiento	27
4.2. Resultados	27
4.3. Discusión	30
5. CONCLUSIONES	33
6. BIBLIOGRAFÍA	34
7. ANEXOS	37

1. INTRODUCCIÓN

1.1. Las enfermedades minoritarias

En la Comunidad Europea las enfermedades raras o enfermedades minoritarias (EM), término último que resulta menos discriminativo, son aquellas con una elevada tasa de mortalidad pero con baja prevalencia (5 casos por cada 10.000), además de ser enfermedades crónicas que generan discapacidad¹. Su presentación puede suceder en cualquier edad de la vida, y es característica la complejidad de su fisiopatología².

Se estima a nivel europeo un máximo de 246.000 personas afectadas por estas enfermedades, pudiendo presentarse a lo largo de la vida en el 6% de la población europea³.

Dentro de las EM existen entre 6.000 y 8.000 enfermedades diferentes, siendo un 75% de etiología genética. El conocimiento de estas enfermedades es necesario para facilitar tanto su diagnóstico como su tratamiento, pero la gran diversidad y heterogeneidad propia de las EM, dificulta mucho tanto una buena atención sanitaria¹ como la investigación⁴. Esta heterogeneidad se manifiesta en cuanto a la edad de aparición, las causas, la expresión genética y el grado de afectación de cada paciente. Incluso dentro de una misma familia, una enfermedad puede tener un perfil clínico diferente, desde una presentación asintomática a una clínica muy grave.

El interés sociosanitario por estas enfermedades se ha visto aumentado en los últimos años y ha sido gracias a las asociaciones de pacientes como NORD (National Organization for Rare Diseases) en Estados Unidos, o EURORDIS (European Rare Disease Organization) a nivel europeo, que han exigido a los políticos planes específicos de apoyo. España cuenta con FEDER (Federación Española de Enfermedades Raras) compuesta por más de 200 asociaciones que trabajan con las familias para mejorar la calidad de vida a corto medio y largo plazo⁴.

La epidemiología de las EM todavía no está bien descrita, aunque existen diversas iniciativas para crear registros que muestren la incidencia y prevalencia de cada una de ellas¹. Uno de los mayores problemas que encuentran los investigadores en este tipo de estudios es que muchos de

los enfermos no han sido diagnosticados de manera exacta, debido a la variabilidad en las manifestaciones clínicas. Entre las principales quejas de asociaciones y pacientes están la falta de conocimiento científico sobre las EM, la falta de cuidados y atención multidisciplinar, y la falta de información de calidad y apoyo³.

Tras el nacimiento o ingreso de un niño en el que se demuestra que tiene una EM, resulta necesario² resumir la información dada a los padres y centrarse posteriormente en aquellos temas que no hayan quedado claros. El personal sanitario debe asesorar a los padres en la forma de tratar la enfermedad del niño y los servicios sociales gestionar la información posible sobre ayudas estatales, asociaciones etc.

El impacto social² es de por vida y obliga a que el niño reciba un seguimiento continuo centrado en la evolución de la propia enfermedad en el desarrollo infantil y en la adaptación de la familia al problema. Las anomalías faciales/corporales desfigurantes de las EM conllevan un mayor aislamiento social y una dificultad para la adaptación del niño al entorno, aunque a veces el grado de afectación morfológica no se correlaciona con la alteración.

Las características que engloban a las EM son una evolución crónica muy severa acompañada de deficiencias motoras, sensoriales y cognitivas, además de un alto nivel de complejidad clínica. La mayoría afectan a más de un órgano vital, y son progresivamente debilitantes, aunque un diagnóstico precoz puede mejorar la calidad de vida. En términos generales la esperanza de vida de estos pacientes está significativamente reducida y las discapacidades conjuntas de distintos dominios del funcionamiento les llevan a situaciones de aislamiento social, laboral o educativo y con una importante dependencia familiar¹.

Otro de los problemas asociados a estas enfermedades es la falta de información, la pobre y dispersa investigación, además de la falta de políticas sanitarias específicas para estas enfermedades y la escasez de experiencia. De nuevo, esto deriva en un retraso en el diagnóstico y en la ausencia de tratamientos individualizados, aplicando así medios inadecuados que pueden agravar el problema generando la pérdida de confianza en el profesional sanitario^{1,4}.

La mayoría de las EM se observan en los primeros años de vida. La labor pedagógica en el colegio es muy importante, proporcionando a cada niño las necesidades específicas y facilitando su desarrollo. Para conseguir que estos niños tengan buena calidad de vida e integración es fundamental una coordinación entre el sistema educativo y el sistema sanitario⁴. Los primeros síntomas aparecen en la infancia o adolescencia, lo que conlleva una carga familiar y social de por vida, una historia vital afectada desde muy temprano, y una acción sanitaria, escolar, social y laboral, que requiera de cierta continuidad en el tiempo, con efectos a largo plazo³.

A pesar de su pronta aparición, cabe destacar que la prevalencia global de las EM es mayor en el adulto¹, por la excesiva mortalidad de algunas enfermedades infantiles y por la influencia de ciertas enfermedades de aparición más tardía, como las autoinmunes (ELA o Enfermedad de Huntington).

El sistema educativo en España tiene por un lado, la educación pública y por otro lado, la educación concertada-privada. En la educación pública existen los centros educativos para alumnos que presentan necesidades especiales divididos en dos grupos, los centros de la red ordinaria, de educación infantil y primaria (3 a 12 años), y posteriormente secundaria (12 a 18 años), y los centros de educación especial (3 a 20-21 años)⁵.

- En los centros de la red ordinaria se incluyen los alumnos que perteneciendo a su zona, tienen alteraciones motrices, sensoriales o sensitivas de grado medio o ligero, o trastornos de la conducta y la personalidad.
- En los centros de educación especial (CEE), el alumnado presenta plurideficiencias, deficiencia psíquica media y profunda, y otros graves trastornos.

El sistema organizativo es diferente en unos y en otros⁶, siendo en los CEE la ratio de 4 a 8 alumnos por clase, con un equipo multidisciplinar que cuenta con personal de fisioterapia, enfermería, personal auxiliar y profesional técnico de servicios a la comunidad (PTSC), además de los equipos de orientación pedagógica; cuentan con servicio de transporte y comedor para todo el alumnado. En el caso de los centros de la red

ordinaria, los servicios de fisioterapia y enfermería no están presentes en todos ellos, y el servicio de transporte escolar y comedor varía en función del centro.

En los últimos años, se está realizando la apertura de aulas de educación especial en centros ordinarios, con el fin de fomentar la inclusión de los niños en sus barrios y en su entorno, evitar los largos viajes en autobús para ir al colegio de educación especial más cercano y facilitar la conciliación familiar. A estos centros se les ha dado el nombre de centros ordinarios de atención preferente a alumnos con discapacidad motora. No existe una normativa específica que regule estos centros sino que son centros educativos públicos que cuentan con medidas y recursos específicos para atender a alumnos con discapacidad motora; eliminación de barreras y recursos materiales, así como recursos humanos (fisioterapeutas y auxiliar de educación especial). Son varios los centros que actualmente existen en Aragón, todos ellos localizados en la provincia de Zaragoza, por ejemplo el CEIP Miraflores⁷ es uno de los centros ordinarios de atención preferente a alumnos con discapacidad motora, y cuenta con 26 alumnos que presentan discapacidad motora leve y dispone de servicio de fisioterapia.

Dada la complejidad de las EM y que gran parte de las mismas no tienen tratamientos específicos por los diversos motivos planteados es preciso su abordaje interdisciplinar dirigido a reducir la morbilidad, evitar la mortalidad prematura, disminuir el grado de discapacidad y mejorar tanto la calidad de vida, como el potencial socioeconómico de las personas afectadas¹.

Descubrir medicamentos dirigidos al tratamiento de estas enfermedades es una prioridad, considerando el importante impacto social y de calidad de vida en todos los afectados. Con el apoyo de las asociaciones y de políticas sanitarias, se consiguió el término "medicamento huérfano", para nombrar a aquellos fármacos destinados a la prevención, diagnóstico o tratamiento de las EM. Siendo Estados Unidos pionero y seguido de Europa, se han creado acciones para facilitar el desarrollo de estos fármacos de coste muy elevado⁴ y en la actualidad la mayoría de los países cuentan con incentivos importantes para ello.

Otro de los principales problemas es la dispersión de los enfermos, un factor intrínseco de estas enfermedades, que hace que puedan aparecer en diferentes medios y culturas, sin poder establecer zonas concretas de concentración de la enfermedad³. Dicha dispersión y la escasez de pacientes dificulta la realización de estudios y obtención de conclusiones adecuadas y fiables. El desarrollo de nuevos tratamientos, si bien requiera de grandes inversiones económicas, también de evidencia suficiente y de cierta efectividad clínica y seguridad³.

1.2. El síndrome de Wolf-Hirschhorn

El síndrome de Wolf-Hirschhorn (WHS) es una enfermedad congénita que se produce como resultado de una delección del brazo corto del cromosoma 4⁸. La pérdida de esta región se manifiesta con una clínica muy variable entre individuos, en ocasiones constante y en otras, como parte de un espectro⁹.

En la mayoría de los casos, la delección del brazo cromosómico es completa, mientras que en otros casos se produce la deformación de la estructura cromosómica, o una por una translocación de la misma. Cuanto mayor sea la parte del cromosoma que se vea afectada, mayor será la repercusión del síndrome⁹.

Este síndrome tiene una incidencia entre 1/50.000 y 1/20.000 (puede ser superior debido a la dificultad del diagnóstico en el recién nacido), por lo que está encuadrado dentro de las EM, con predominio en el sexo femenino 2/1⁸. El diagnóstico clínico no es certero, sino una sospecha, siendo necesario un análisis molecular para confirmarlo. En la actualidad, se realiza con técnica de "hibridación in situ con fluorescencia (FISH)" con lo que detectan hasta un 95% de los casos con sospecha clínica¹⁰.

Hace poco más de medio siglo que se habla de esta enfermedad, incluida dentro del grupo de enfermedades de espectro autista, y actualmente sigue existiendo una escasez de datos. Investigaciones de los últimos años han conseguido crear un patrón de nivel cognitivo y comportamiento demostrando que las habilidades cognitivas son inferiores a los pacientes que presentan otro tipo de delecciones cromosómicas¹¹.

Los niños que nacen con este síndrome presentan una serie de alteraciones^{8,10} que afectan a los diferentes aparatos y sistemas y producen retraso del crecimiento, hipotonía, anomalías cefálicas, retraso mental de intensidad variable en todos los casos, dificultades para la deglución, labio leporino, y anomalías oculares. En ocasiones cursa con ataques de epilepsia, otros defectos del sistema nervioso central además de defectos urinarios.

El rasgo físico¹² más característico de este síndrome es la nariz ancha en forma de "casco de guerrero griego" con el puente amplio que se continúa con la frente. Otros de los estigmas comunes en la mayoría de los niños con este síndrome son, la línea capilar frontal alta y con entrecejo prominente, ojos muy separados entre sí, y cejas muy arqueadas. También es característico el "epicanto" o pliegue de piel que se extiende verticalmente sobre el ángulo interno del ojo (típico en personas de Mongolia, y en anomalías congénitas en otras razas). El surco naso labial es pequeño y los labios entornados hacia abajo con micrognatia (mandíbula pequeña y baja) y presentan malformación de las orejas.

Una gran mayoría de los pacientes presentan un desarrollo motor inferior a su edad. Si bien cabe mencionar que algunos de ellos son capaces de andar e incluso de manera independiente, hay otros que son incapaces de mantenerse en bipedestación, presentando hipermovilidad en varias articulaciones. En rasgos generales todos los pacientes están afectados por problemas en el desarrollo motor fino¹¹. Otras de las características⁸ que presentan estos pacientes son la dificultad para mantener el contacto visual, la realización de movimientos estereotipados con las manos o producción de sonidos auto-estimuladores, así como problemas de atención e hiperactividad.

1.3. Justificación del tema

El Síndrome de Wolf-Hirschhorn forma parte de las EM, sobre las cuales la investigación es clave para avanzar en su conocimiento y en la búsqueda de soluciones a los problemas de diagnóstico y tratamiento que sufren estos pacientes⁴.

La fisioterapia tiene diferentes campos de actuación, cada uno con determinadas características, y uno de ellos es la fisioterapia encuadrada en el espacio educativo. Los niños que presentan alteraciones en su desarrollo psicomotor, tienen derecho a la educación, garantizada en nuestro marco comunitario. Es por ello que la fisioterapia es necesaria en estos centros, intentando dar a pacientes y familiares una mejor calidad de vida.

Todo lo anterior y la escasez de literatura al realizar una búsqueda bibliográfica inicial sobre el tema plantean la necesidad de nuevos estudios que puedan dar a conocer este síndrome en concreto y las enfermedades raras en general. Enfocar un protocolo de tratamiento fisioterápico y comprobar su efecto aumentaría el conocimiento de posibles intervenciones en esta patología

Cada uno de estos niños es una fuente de estudio por la diversidad de las EM, pudiendo contribuir a ampliar una base bibliográfica y una evidencia que ayuden a pacientes y a sus familiares a tener un estado de salud óptimo.

2. OBJETIVOS DEL ESTUDIO

Los objetivos planteados en este trabajo son:

1. Valorar los déficits presentados en un caso de Síndrome de Wolf-Hirschhorn dentro de las enfermedades minoritarias.
2. Desarrollar un plan de intervención fisioterápica basado en evaluación para una paciente con Síndrome de Wolf-Hirschhorn.

3. METODOLOGÍA

3.1. Diseño del estudio

El estudio que se ha llevado a cabo para alcanzar estos objetivos es un estudio intrasujeto de tipo AB, en el que se realiza el seguimiento a un único sujeto ($n=1$). En él se estudia cómo influyen las diferentes variables independientes (técnicas fisioterápicas utilizadas) en las variables dependientes (tabla I) realizando una evaluación previa y una evaluación posterior a la intervención. Al tratarse de una paciente menor de edad el estudio ha sido realizado con el consentimiento de los tutores legales y con la autorización de imágenes (Anexo I).

Variables dependientes	Variables independientes
Postura	Inspección visual
Transferencias	Inspección visual
Marcha	Inspección visual
Manipulación de objetos	Manual Ability Classification System (MACS)
Coordinación óculo-motora	Escala de desarrollo psicomotor de la primera infancia Brunet-Lezine (BLR)
Motricidad gruesa	Gross Motor Function Measure-66 (GMFM66)
Tono muscular	Escala de Campbell

Tabla I: variables dependientes

El diseño del estudio se basa en una intervención fisioterápica a lo largo de 2 meses con 4 sesiones semanales de tratamiento (45 min). La primera valoración se realiza el 25 de Febrero y la valoración final el 25 de Abril.

Material:

El material usado a lo largo del estudio ha sido:

- Test y escalas de valoración: "Gross Motor Function Measure", "Escala de Campbell", "Escala MACS", "Escala del desarrollo psicomotor Brunet-Lézine"
- Diferentes texturas
- Goniómetro de dos ramas
- Dos banquetas de diferente altura
- Pelota cilindro cacahuete tamaño pequeño
- Balón tipo Bobath diámetro 120 cm
- Elementos de psicomotricidad de formas y tamaños diferentes
- Mini-standing de escayola
- Bipedestador mini-standing 3

3.2. Descripción del caso

Niña de 6 años y 5 meses de edad cronológica, con un diagnóstico médico de Síndrome Wolf-Hirschhorn a la edad de 2 años y 4 meses, con retraso psicomotor avanzado e hipotonía general. Presenta disminución de la eficiencia visual. Desde hace 2 años aparecen conductas estereotipadas, con tendencia a jugar con la lengua. En estudio por apnea del sueño.

Externo al colegio recibe otros tratamientos que se complementan con las técnicas realizadas en fisioterapia dentro del horario escolar. Cada semana asiste a: una hora de fisioterapia, media hora de logopedia, una hora y media, repartida en dos días, de terapia Padovan (ejercicios de rememoración, recuperación motora ocular y movimientos básicos orales) media hora de terapia ocupacional y una hora de hipoterapia. La niña ha realizado piscina durante varios meses, pero se ha decidido detener por múltiples otitis.

La paciente utiliza regularmente diversos productos de apoyo como: férulas en los pies tipo DAFOs 4 o supramaleolares y bipedestador mini-standing 3. Tiene dos sillas: silla de ruedas con reposabrazos, taco abductor, reposapiés y cinturón pélvico, con mesa ajustable y velcro de sujeción en ambos pies para que no los separe de la base del asiento, y silla de aula con asiento pélvico de escayola y mesa adecuada a su tamaño.

3.3. Valoración del paciente

Datos de filiación

- Nombre: E.A.C.
- Sexo: femenino.
- Fecha de nacimiento: 26/09/2012
- Nacionalidad: Rumanía
- Procedencia: Colegio Público de Educación Especial (CPEE) Alborada.

Antecedentes

Atención temprana: Recibe en el programa de atención temprana del IASS recibiendo dos sesiones semanales de estimulación en centro base del IASS desde septiembre de 2013; poco después el tratamiento se amplía a 4 sesiones semanales de fisioterapia hasta 2015; cuando se escolariza. Desde diciembre de 2014 realiza una sesión semanal de natación.

Escolarización: escolarizada en el CPEE Alborada desde el curso 2015-2016. En el informe psicopedagógico de EAC se determina la existencia de necesidades educativas especiales por discapacidad motora con retraso severo del desarrollo, de grado 3, necesidad que se prevé permanente y requiere medidas básicas y extraordinarias que no pueden ser proporcionadas en un entorno ordinario.

Historia perinatal:

- Embarazo: Durante el embarazo a través de ecografía se observan indicadores de riesgo en la medición de los huesos de la nariz y la amniocentesis da un resultado normal.
- Parto: Inducido a la semana 37 de gestación al observarse detención del crecimiento. Peso recién nacido 2010g. Test de Apgar 8.
- Primeros meses: Tras varios ingresos en los primeros meses de vida por fiebre alta, se observa retraso pondoestatural y retraso en la consecución de los primeros hitos del desarrollo motor, por lo que se inicia estudio en neuropediatría. En cuanto al desarrollo motor, consigue el sostén cefálico a los 20 meses y poco después la sedestación sin apoyo.

Diagnóstico médico: Retraso madurativo por cromosomopatía autosómica de etiología congénita (12/05/2014). Síndrome de Wolf-Hirschhorn (20/01/2015). Disminución de eficiencia visual por alteración sensorial de etiología congénita (06/06/2017). Grado total de discapacidad 76% (06/06/2017) válido hasta 2020.

Informes previos:

- 09/02/2015: Informe del centro base 1 del IASS donde se expone que presenta Síndrome de Wolf-Hirschhorn, hipotonía cervico-axial y retraso madurativo, adquisiciones lentas, no deambulación autónoma y aspectos de atención, imitación y comunicación adquiridos en su fase más primaria, expresando con risa y balbuceo su estado de confort y discomfort.
- 27/03/2015: escala de desarrollo psicomotor de la primera infancia Brunet-Lézine revisada. Presenta un desarrollo general inferior a su edad cronológica según los resultados obtenidos. La edad madurativa global se sitúa alrededor de los 5,24 meses, inferior a su edad cronológica de 30 meses.
 - Control postural: edad madurativa se sitúa en los 7,20 meses, inferior a la media de su edad.
 - Coordinación óculo manual: edad madurativa de 5 meses.
 - Comunicación: edad madurativa de 5,15 meses.

- Socialización-autonomía personal: edad madurativa de 4,10 meses.

Antecedentes familiares: no presenta antecedentes familiares

Protocolo de evaluación:

Tanto la evaluación inicial y final como la aplicación del tratamiento se realizan en la sala de fisioterapia del CPEE Alborada. El día 25/02/2019 se realiza la evaluación inicial.

Valoración estática: Método observacional y de medición por goniometría:

En decúbito supino:

- Se valora la métrica de los miembros inferiores con cinta métrica: distancia espina iliaca anterosuperior a maléolo interno y distancia ombligo-maléolo externo bilateral en cm. No se encuentra dismetría longitudinal.
- Se mide el rango de movimiento articular del tobillo¹³ con goniómetro de dos ramas, colocando el centro en el maléolo interno, la rama fija paralela a la dirección de la tibia y la rama móvil siguiendo la dirección del primer metatarsiano. Se obtienen valores dentro de los rangos normales (65-75° arco completo: 20° de flexión dorsal y 45° de flexión plantar)
- Flexibilidad muscular del tríceps sural mediante el ángulo de flexión del tobillo con extensión de rodilla. Flexibilidad de aductores con el ángulo de abducción de cadera. Flexibilidad de isquiotibiales con flexión de cadera y extensión de rodilla. Los hallazgos se encuentran dentro de la normalidad.

En decúbito prono:

- Palpación de las espinosas y de los músculos paravertebrales sin encontrar anomalías.
- Extensibilidad del recto anterior del cuádriceps con flexión de rodilla, midiendo la distancia calcáneo-región glútea. Extensibilidad de los rotadores externos de cadera con rotación interna de la misma valorada con la distancia maléolo externo-camilla. Extensibilidad de

los rotadores internos de cadera con rotación externa de cadera, distancia maléolo interno-camilla. Todos los valores obtenidos se encuentran dentro de los rangos de normalidad.

Sedestación: La posición habitual de sedestación (fig 1) de EAC es en retroversión pélvica e inclinación del tronco hacia la izquierda. Si colabora de forma activa (fig. 2) es capaz de corregir la alineación de la pelvis (retroversión e inclinación).



Fig 1: sedestación habitual



Fig 2: sedestación activa

Bipedestación (fig. 3):

- Se reevalúa la metría de los miembros inferiores. Se mide el ángulo femorotibial con un goniómetro de dos ramas, colocando la rama fija sobre el fémur y la rama móvil sobre la tibia. Se obtienen 5° de valgo.
- Se realiza el Test de Adams (test de flexión anterior de tronco). No se observa deformidad escoliótica.
- Se comprueba en podoscopio pie plano-valgo, con caída del arco interno, más acentuado en el pie derecho.
- Tendencia al desequilibrio posterior.



Fig 3: Bipedestación

Tanto en sedestación como en bipedestación tiene control cefálico y de tronco, no necesita apoyos.

Valoración dinámica: Se valoran las transferencias en las que se incluyen volteos, paso a rodillas, posición de caballero sirviente, paso a sedestación, paso a bipedestación y marcha.

- En decúbito supino se le pide que realice el volteo a decúbito prono. Por la falta de compresión se pone un juguete lejos de su alcance para que realice el volteo a decúbito prono. Se realiza lo mismo para

la transferencia a la inversa. La paciente es capaz de realizar estos volteos de forma autónoma.

- En decúbito prono se le pide que se ponga de rodillas. Por la falta de comprensión se enseña un juguete dentro de su campo de visión y se lleva hacia arriba, para que se incorpore a cogerlo. La paciente es capaz de realizarlo.
- De rodillas se le pide que pase a la posición de caballero sirviente (fig. 4). Triple flexión de miembro inferior derecho a 90°. Miembro inferior izquierdo cadera en posición neutra, rodilla y tobillo apoyados en el suelo. Columna vertebral en posición neutra. La paciente no es capaz de conseguir esta posición de manera autónoma.
- Paso a la bipedestación:
 - Desde una silla con apoyos: se le pide que se ponga de pie, utilizando los apoyos. Es capaz de realizarlo.
 - Desde una silla sin apoyos (fig. 5): se le pide que se ponga de pie. Consigue realizarlo.



Fig 4: posición de caballero sirviente



Fig 5: paso a la bipedestación desde silla sin apoyos

- Desde el suelo:
 - Se le pide que se ponga de pie pasando por la posición de cuclillas. No es capaz de realizarlo de forma autónoma. Si se le ayuda a alcanzar la posición de cuclillas, colabora activamente en la maniobra de facilitación del fisioterapeuta.
 - Se le pide que se ponga de pie pasando por la posición de caballero sirviente. De forma autónoma no lo realiza pero con ayuda sí.

- Paso a la sedestación:

- Desde la posición de rodillas: se le pide que se siente pasando por la posición de sirena (fig. 6). Es capaz de realizarlo.
- Desde decúbito supino: se realiza la facilitación para conseguir la sedestación pero la paciente no lo realiza.
- Desde decúbito prono: es capaz de pasar de decúbito prono a la posición de rodillas para posteriormente alcanzar la sedestación.
- Desde la bipedestación:
 - En una silla: se le pide que se siente al notar el contacto de la silla en el muslo. No es capaz de realizarlo, con desviación corporal hacia detrás.
 - En el suelo: se le pide que propulse el cuerpo hacia un desequilibrio anterior. No es capaz de realizarlo, se deja caer con un desequilibrio posterior.



Fig 6: Posición de sirena

Marcha¹⁴: se valora la marcha con apoyos y sin apoyos.

- Marcha con apoyos (fig. 7): es capaz de caminar en llano cogida de las dos manos, y de una mano. Si encuentra un obstáculo se bloquea.
- Marcha sin apoyos: camina hacia delante 5 pasos sin apoyo, con desequilibrios frecuentes que ella es capaz de controlar casi todas las veces, en algunas ocasiones cae hacia detrás.
- Polígono de sustentación amplio, flexión de rodillas constante sin conseguir el bloqueo extensor en la fase de apoyo, toma de contacto con toda la planta. Sin coordinación en la fase oscilante de la triple flexión articular. Miembros superiores separados del cuerpo. No hay disociación de cinturas escapular y pélvica.
- No es capaz de subir un escalón.



Fig 7: Marcha con apoyos

Valoración articular pasiva: se valora la movilidad articular en el miembro superior e inferior, alcanzando rangos articulares completos indoloros de forma manual.

Valoración muscular: se valora el estado de la musculatura de la cadena anterior y posterior mediante la palpación.

Se utiliza la escala de Campbell (Anexo II) para la clasificación de la hipotonía. En esta escala se evalúa el estado del tono muscular tanto activo como pasivo clasificando la hipotonía en 4 grados (puntuación de 0 a 3): normal o ausencia de hipotonía, leve, moderada y severa. En el movimiento activo se presta atención al tiempo necesario para el inicio de movimiento y a la contracción que aparece. En el movimiento pasivo se evalúa la resistencia que el músculo ofrece al movimiento y la capacidad de mantener una nueva postura así como la hiperlaxitud articular que presenta.

Según esta escala el grado de hipotonía es 2/3 (hipotonía moderada).

Valoración del desarrollo psicomotor:

Para la evaluación se utiliza la escala Gross Motor Function Measure (GMFM), la escala Manual Ability Classification System (MACS), y una adaptación de la escala de desarrollo psicomotor de la primera infancia Brunet-Lezine (BLR), de la que solamente se emplean en el estudio los ítems relacionados con la coordinación óculo-motora puesto que son los que se consideran de mayor relevancia en relación al déficit manipulativo observado en la paciente.

- Valoración de la función motora gruesa:

LA GMFM-88¹⁵(Anexo III) es una medida observacional que se utiliza para cuantificar los cambios en la función motora gruesa del niño a largo plazo. En su versión original está compuesta por 88 ítems, divididos en 5 grupos: decúbitos y volteos (17 ítems), sedestación (20 ítems), gateo y posición de rodillas (14 ítems), bipedestación (13 ítems), y andar, correr y saltar (24 ítems). Cada ítem se puede puntuar del 0 al 3, siendo 0 cuando el niño es incapaz de realizar el ítem tal y como se indica, y 3 cuando lo consigue satisfactoriamente. A la hora de pasar esta escala, es importante seguir el orden, no realizar la facilitación directa pero sí que se pueden dar estímulos visuales y auditivos. En los niños que tienen una comprensión normal, se les pide que realicen la acción, y en los que no, se trabaja por imitación. Cada ítem se puede valorar un máximo de 3 veces y se tomará como resultado la mejor. Si el paciente realiza los ejercicios con ayuda

externa (daños u otras órtesis) lo indicaremos en la escala, y si un ítem no se puede valorar, podremos N/V.

LA GMFM-66¹⁶ es una adaptación de la GMFM-88 diseñada con el objetivo de reducir la carga de trabajo tanto para el examinador como para el niño. Se ha creado la "GMFM-66-Ítem Set", que permite clasificar al niño y orientarlo hacia los ítems más apropiados para él, y así disminuir el tiempo de trabajo necesario, y evitar la repetición de ítems imposibles de realizar por el niño. Así se han creado 4 set diferentes, con distinta cantidad de ítems y unas guías para que ayuden a decidir cuál es el set óptimo en cada paciente. También existe la "GMFM-66-Basal & Ceiling", que ordena los ítems por dificultad. Se comienza la escala cuando el niño es capaz de conseguir tres ítems consecutivos, y se detiene cuando el niño obtiene tres puntuaciones consecutivas de 0.

En este caso, se opta por utilizar la GMFM-66-IS, puesto que en la GMFM-88 hay numerosos ítems que son imposibles de realizar en el nivel de desarrollo del caso clínico presentado.

En el estudio de la paciente, se elige los ítems del set 3, puesto que la paciente es capaz de sentarse en la colchoneta con apoyo de brazos, y mantenerse durante 5 segundos, puede caminar 10 pasos con doble apoyo, pero no es capaz de bajar 4 escalones con alternancia de los pies.

La puntuación obtenida en la valoración de EAC es de $49,4 \pm 1,2$ en los 34 ítems valorados. Son 5 los ítems del set 3 que no se han valorado porque han sido imposibles de realizar por la paciente (fig. 8).

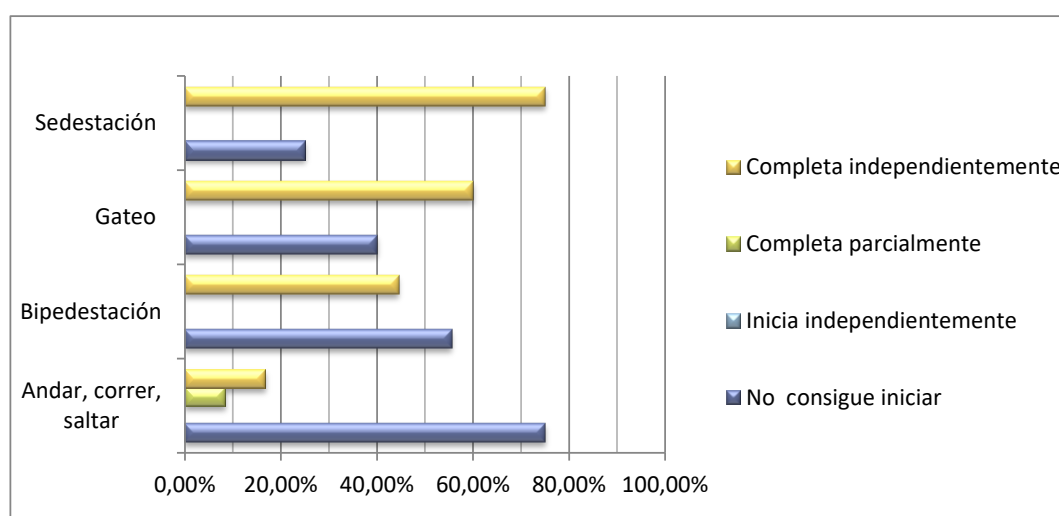


Fig 8: Porcentajes de los ítems en la GMFM-66 por grupos

El grupo de volteos y decúbitos no se evalúa en el set3, porque se entiende con la valoración previa que la paciente es capaz de conseguir todos ellos. El grupo de sedestación es en el que mejores resultados se muestran (completa independientemente un 75%), y en el grupo de andar, correr y saltar las puntuaciones son más bajas (no consigue iniciar un 75%).

- Valoración de la manipulación:

La escala MACS¹⁷ (Anexo IV) describe como los niños usan las manos para manipular objetos en las actividades de la vida diaria. Esta escala consta de 5 niveles basados en la habilidad manipulativa del niño, en su capacidad para iniciar la manipulación y en la necesidad de asistencia o de adaptación. Con esta escala se valora la habilidad general del niño, no la función de cada parte por separado ni la calidad de agarre o manipulación. Se utiliza en niños entre 4 y 18 años, evidentemente, adaptada a la edad del niño. Es poco probable que MACS sea sensible a cambios post-intervención, ya que los niveles son estables en el tiempo.

La paciente se encuentra en el nivel IV, dado que es capaz de manipular determinados objetos, fácilmente manipulables, con asistencia en todo el proceso.

La escala BLR¹⁸ es una medición del progreso evolutivo del niño con la que se pueden establecer comparaciones en función de los logros obtenidos. Tiene como objetivo evaluar el nivel madurativo del niño dentro de 4 áreas: el control postural (P), la coordinación viso-motora (C), el lenguaje/comunicación (L) y la sociabilidad/autonomía (S). Esta escala se utiliza en los recién nacidos y hasta los 30 meses si bien, puede ser ampliada hasta los 6 años. Está estructurada en 15 niveles en función de los meses del bebé, 2,3,4,5,6,7,8,9,10,12,14,17,20,24 y 30 valorando en cada uno 10 ítems. La puntuación que se obtiene en esta escala es 0 o 1, siendo 0 cuando el niño es incapaz de realizar el ítem y 1 si lo realiza. Con esta escala obtenemos una edad de desarrollo del niño y se compara con la edad cronológica.

Dentro de esta escala, se han seleccionado los ítems del área de coordinación viso-motora (Anexo V) y se han utilizado en la valoración de la

paciente para conocer la edad de desarrollo de la misma en el área de manipulativa (fig. 9).

La paciente tiene una edad de desarrollo motor en el aspecto manipulativo de 6 meses, ya que es capaz de coger una pastilla, elevar el cubo de la mesa hacia su mirada, pero tiene dificultad en la retención de objetos.



Fig 9: Ítem 34-C12 de BLR

3.4. Diagnóstico fisioterápico

Retraso en el desarrollo psicomotor que cursa con hipotonía y que permite el control cefálico, del tronco y de los miembros superiores. Pies plano-valgos. Sedestación inestable con tendencia la sedestación sacra e inclinación izquierda. Marcha autónoma con apoyos, y pequeños pasos sin apoyos con equilibrio inestable. Déficit manipulativo sin disociación digital ni pinzas finas condicionado por su retraso psicomotor.

3.5. Tratamiento

Objetivos de tratamiento:

Los objetivos operativos que se plantean en el tratamiento de la niña son:

- Generales:
 - Prevenir la aparición y/o progresión de alteraciones músculo-esqueléticas: pies planos valgos, retroversión pélvica, desarrollo de deformidades vertebrales etc.
 - Potenciar la musculatura de tronco, pelvis y miembros superiores e inferiores.
 - Afianzar los logros psicomotrices obtenidos y promover la consecución de los siguientes ítems del área de desarrollo próximo.
 - Estimular el equilibrio estático y dinámico en diferente posiciones: sedestación, bipedestación, marcha.
 - Facilitar el desarrollo de la motricidad fina.
- Específicos:
 - Facilitar una correcta sedestación con la pelvis alineada.
 - Potenciar la musculatura de miembro inferior para favorecer la aparición de un patrón de marcha correcto, prevenir deformidades

(pie plano-valgo, subluxación de cadera) y una correcta alineación en bipedestación.

- Aumentar el tono estabilizador del tronco y mejorar la postura y el equilibrio para el desarrollo de la motricidad gruesa.
- Pasar de supino a sedestación.
- Conseguir las transferencias de sedestación a bipedestación de forma autónoma.
- Potenciar la marcha con apoyos y progresar en la marcha sin apoyos.
- Trabajar las reacciones de equilibrio para evitar los desequilibrios en la marcha.
- Aumentar la prensión mantenida de un objeto en una mano.
- Estimular la prensión mantenida de un objeto en cada mano.
- Facilitar la manipulación de objetos desde diferentes puntos de partida potenciando la coordinación óculo-motora.

Plan de tratamiento

El tratamiento se aplica en el contexto de la atención multidisciplinar de este niña, coordinando la intervención fisioterápica con la del resto del equipo educativo (profesores, auxiliares de educación especial, auxiliares de clínica, profesores de audición y lenguaje).

Se realizan 4 tratamientos semanales de fisioterapia de 45 minutos enfocados a cumplir los objetivos del tratamiento. En todo momento se tiene en cuenta el estado y capacidad colaborativa (a veces fluctuante) de la niña y se modifica el plan de tratamiento si se considera necesario.

Ejercicios de motricidad global:

- Ejercicio de enderezamiento de tronco y disociación de cinturas:

Se coloca a la paciente en sedestación a horcajadas sobre el cacahuete, como si estuviera montada a caballo, y se generan desequilibrios en sentido anteroposterior y lateral pidiendo que vuelva a la posición inicial para desencadenar reacciones de enderezamiento del tronco (fig. 10). En la misma posición inicial, se le coloca una mano y se le pide que la choque para así estimular la disociación de las cinturas.



Fig 10: disequilibrios laterales sobre cacahuete

- Trabajo de transferencias:

Para trabajar el paso de sedestación desde su silla de uso diario a la bipedestación se utilizan 2 banquetas de diferentes alturas (fig. 11) colocadas en forma de escalones para que baje al suelo. Con la consigna “una, dos y tres, se pone de pie”, ella es consciente de que se tiene que levantar, y con ayuda baja los dos escalones. Se utiliza el mismo procedimiento para volver a sentarse en la silla. También se trabaja la bipedestación desde una silla/banqueta pequeña, con la intención de potenciar el recto anterior femoral.



Fig 11: paso a bipedestación

Para conseguir el paso de sedestación desde el suelo a la bipedestación, se trabaja la posición de cuclillas y la posición de caballero sirviente.

- Para alcanzar la posición de cuclillas, se pasan los brazos por la axila y se apoyan las manos del fisioterapeuta sobre las rodillas de la paciente, desplazando su peso hacia delante (fig. 12). Desde esta postura, ella participa activamente en la transferencia y mantiene la bipedestación.



Fig 12: paso a posición de cuclillas

- La posición de caballero sirviente se inicia desde la posición de rodillas. En esta posición, se realiza un desequilibrio lateral a nivel de la pelvis, y el miembro contralateral se coloca en triple flexión de cadera, rodilla y tobillo, con el pie apoyado en el suelo. Se realiza la carga del peso sobre ese miembro inferior, para conseguir la bipedestación.

Con la intención de fortalecer la musculatura del miembro inferior, se intenta mantener ambas posiciones, de cuclillas y caballero sirviente, el mayor tiempo posible sin que resulte molesto para la paciente.

- Control del equilibrio:

Se trabaja el control de los desequilibrios con la estrategia de cadera, la estrategia de tobillo y la estrategia de paso.

Con la bipedestación autónoma se trabaja la estrategia de tobillo y cadera, ofreciendo juguetes en diferentes posiciones para crear desequilibrios cuando ella va a cogerlos. La estrategia de paso se practica con los desequilibrios durante la marcha.

Para trabajar íntegramente la estrategia de cadera utilizamos el mini-standing¹⁹ de escayola fijo a una plataforma estable. El mini-standing es un elemento para alcanzar la bipedestación diseñado para aquellos niños que pueden mantener la verticalidad pero son incapaces de utilizar las sinergias musculares necesarias para el equilibrio bípedo. En él, la sujeción corporal suele llegar hasta por debajo de las rodillas como se aprecia en la imagen (fig. 13).

La paciente se coloca en bipedestación sobre la plataforma y se sujeta los miembros inferiores a nivel de pie y pierna mediante cinchas a la base fija, dejando así las estrategias de paso y de tobillo inactivas. Se trabaja en primer lugar con un objeto, que se muestra a la niña y se va alejando de su centro de gravedad



Fig 13: trabajo en mini standing

para que vaya a cogerlo, provocando así desequilibrios a nivel de tronco. La paciente tiene que coger el objeto y volver a la posición inicial sin apoyarse.

Las estrategias de paso y de tobillo se activan cuando la paciente realiza la marcha autónoma.

Por otro lado, se trabaja el control de los desequilibrios anteriores colocando un juguete sobre una superficie elevada del suelo a 30 cm. Se coloca a la paciente en bipedestación frente a la superficie y se le pide que flexione el tronco para coger el juguete y vuelva a la posición inicial sin apoyos (fig. 14).

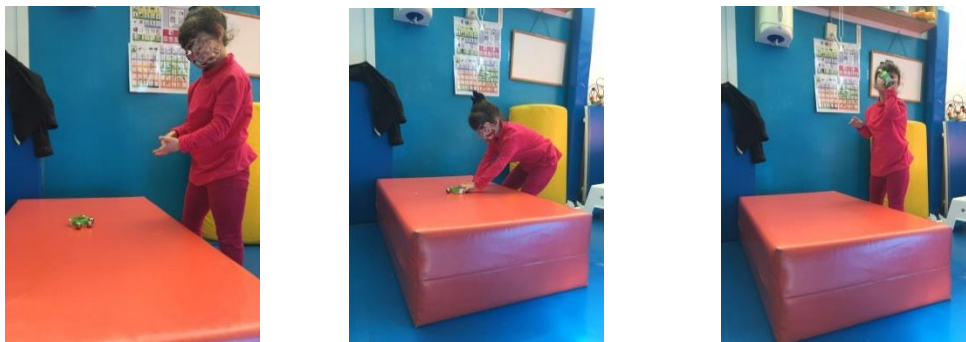


Fig 14: trabajo de los desequilibrios anteriores

- Entrenamiento de la marcha:

Se introduce la marcha en cabotaje. Se coloca un juguete sobre una mesa/camilla a la altura de la paciente y se va arrastrando el juguete por la misma para que la paciente, agarrada a la mesa/camilla vaya a por él. Se pretende que aumente la conciencia de las reacciones de equilibrio, siendo capaz de utilizar el miembro superior para controlar los desequilibrios.

Se coloca a la paciente en sedestación sobre una banqueta y un juguete sobre un cilindro de 1 metro de alto, separado a una distancia de 5 metros (aumentando la distancia progresivamente). Se le pide que se levante y vaya a por el juguete de forma autónoma, para posteriormente volver a la banqueta (fig. 15)



Fig 15: paso a la bipedestación

Se entrena la marcha con apoyos caminando por la sala de fisioterapia esquivando obstáculos y según los logros obtenidos se aumentará el grado de dificultad del ejercicio. En caso de desequilibrio posterior se le coge de las manos y se lleva hacia anterior, porque si se le ayuda desde atrás, no lo corregirá. Se entrena la parada de la marcha, y cuando está cansada, la sedestación en el suelo, con el desequilibrio anterior.

Tratamiento del miembro superior:

Para el trabajo del miembro superior la paciente se encuentra en sedestación sobre una banqueta, con los pies apoyados en el suelo. Se le enseñan objetos que sean de su interés en diferentes puntos del espacio, para que



Fig 16: trabajo de la prensión manual

ella, sin levantarse los coja (fig. 16). Cada vez se ponen a mayor distancia. Al principio se utilizan juguetes que realizan sonido para fomentar su atención inicial mediante estímulos sensoriales, y posteriormente se cambia a juguetes sin sonido. También se puede trabajar con diferentes objetos, para conseguir la prensión manual de dos de ellos simultáneamente. Con este trabajo, además de mantener los rangos de movilidad articular del miembro superior, y el trabajo de la coordinación óculo-motora, se consigue una sedestación activa corrigiendo la desalineación de la pelvis.

Se coloca a la paciente sobre el cacahuete para trabajar con las texturas. Desde esta posición se consigue una correcta sedestación y se trabajan los desequilibrios ofreciendo diferentes texturas para que, llevando el miembro superior a flexión de hombro, extensión de codo y flexión de muñeca sienta las texturas (fig. 17). Se pretende también que reconozca estas texturas²⁰, y muestre agrado o desagrado por ellas. Con este trabajo se permite la evolución simultánea del desarrollo cognitivo y sensoriomotor.



Fig 17: miembro superior con texturas

Para la estimulación del miembro superior se utiliza la vibración de un diapasón en el pisiforme, en la epitroclea o en el acromion siguiendo la dirección del hueso (fig. 18). La paciente siente la vibración sobre el hueso y ayuda a crear el esquema corporal.

El objetivo de este trabajo, además de mejorar la capacidad manipulativa de la niña es conseguir suprimir las estereotipias existentes.

Tratamiento del miembro inferior:

Para el trabajo del miembro inferior la paciente se encuentra en sedestación sobre la banqueta y se empieza con la estimulación del pie. Es importante que la sedestación sea activa y en correcta alineación de pelvis. Se pretende mejorar el esquema corporal y el reconocimiento del miembro inferior. Se estimula el arco interno con una pluma u objeto similar, primero lo hace el fisioterapeuta y luego se deja que lo haga ella misma (fig. 19). También se trabaja con una pelota pequeña de pinchos, colocada bajo las plantas de los pies, y se le deja que juegue con ella, haciendo círculos y cambiándola de un pie a otro.

Para el fortalecimiento muscular, se trabaja el paso de sedestación a bipedestación (como ya se ha descrito anteriormente) consiguiendo así una potenciación muscular de todo el miembro inferior.

En el miembro inferior se utiliza el diapasón con la misma finalidad que en el miembro superior. En este caso la vibración se aplica en la espina iliaca antero superior, en la tuberosidad anterior de la tibia y en el maléolo externo.

Dentro del programa de actividades de la paciente no solamente se incluyen las sesiones de fisioterapia individuales, sino también otras intervenciones:

- A principio de curso, en el colegio se diseña el programa de bipedestación para los alumnos incluyendo a la paciente en cuatro sesiones semanales de bipedestación en el aula. Inicialmente las

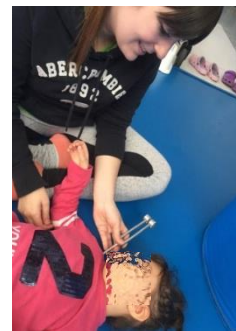


Fig 18: estimulación con diapasón



Fig 19: estimulación del pie

sesiones eran de 45-60 minutos, pero se ha observado que resultan muy fatigantes y dificultan una actividad habitual de marcha posterior por lo que el tiempo de la sesión se reduce a 30 minutos.

- Por otro lado, se establece una sesión diaria para el descanso o tiempo libre de la paciente en el tatami que tiene en el aula, de al menos 30 minutos, durante la tarde.

4. DESARROLLO

4.1. Evolución y seguimiento

Durante el tratamiento se ha llevado a cabo un seguimiento de la paciente y se han introducido algunas modificaciones y progresiones:

-El 13 de Marzo de 2019 se decide progresar a la marcha sin apoyos para trabajar la autonomía de la niña dado que la marcha con apoyos ya la consigue. Se introduce también el trabajo de subir y bajar la rampa. Cuando realizamos la marcha sin apoyos, se coloca una banda elástica por debajo de sus axilas y se sujeta desde detrás para controlar los desequilibrios.

-El 9 de Abril de 2019 se observa que la paciente tiene control en la marcha autónoma en espacios cerrados y la marcha asistida por lo que se inicia el trabajo de las escaleras.

-El 25 de Abril de 2019 se habla con el equipo multidisciplinar y se decide que a partir de dicha fecha los traslados de la paciente por el centro se realizaran caminando con apoyo de una o dos manos, siempre que sea posible, sin obligar a la paciente.

4.2. Resultados

La evaluación final se realiza el día 26 de Abril de 2019, tras 2 meses de tratamiento. Se sigue el mismo protocolo de valoración que en la inicial.

Como era de esperar la simetría de los miembros inferiores y el rango de movimiento articular de tobillo se mantienen. La flexibilidad de la musculatura del miembro inferior continúa dentro de la normalidad. No aparece déficit o restricción en los músculos paravertebrales.

Se observa en sedestación que persiste la tendencia a la retroversión e inclinación izquierda de la pelvis, pero es capaz de corregir voluntariamente la alineación de manera autónoma. El test de Adams sigue negativo, descartando así la posible deformidad escoliótica y el valgo de rodilla y pie plano-valgo se mantienen sin progresión.

En cuanto a las transferencias, la paciente es capaz de realizar los volteos y conseguir la posición de rodillas. Inicia el paso a la posición de caballero sirviendo aunque no lo consigue completamente. Logra alcanzar la bipedestación desde una silla con y sin apoyos, y colabora en la bipedestación desde el suelo. Es capaz de efectuar el paso a la sedestación desde la posición de decúbito prono y rodillas, pero desde supino sigue encontrando dificultades.

Domina la marcha con apoyos, consigue hacer giros y esquivar un obstáculo, y en la marcha sin apoyos consigue dar más de 20 pasos, pero se mantienen los disequilibrios.

Empieza a subir escalones de forma asistida, siendo insegura en su descenso (Tabla II).

MARCHA	Valoración inicial	Valoración final
Marcha con apoyos	Consecución	Dominio
Giro y obstáculos	No logro	Consecución
Marcha sin apoyos	Consecución	Mejoría
Subir varios escalones con apoyos	No logro	Consecución

Tabla II: tabla comparativa marcha valoración inicial y final

Mantiene los rangos articulares completos tanto en miembro superior como inferior, y el grado de hipotonía de la musculatura de la cadena anterior y posterior se mantiene en grado 2/3.

En cuanto a la función motora gruesa, valorada mediante la escala GMFM-66 el resultado ha sido de $51,9 \pm 1,2$, con 35 ítems valorados. Esta puntuación ha sido 2,5 puntos superior que en la valoración inicial contando con un ítem más valorado, debido a los avances obtenidos en la marcha (Tabla III).

GMFM-66	Valoración inicial	Valoración final
Puntuación	49,4	51,9
Ítems valorados	34	35

Tabla III: Tabla comparativa puntuación GMFS66 pre y post intervención

En la comparativa (Tablas IV y V) se observa que los ítems que la paciente es capaz completar independientemente son en los que el porcentaje aumenta más (4,45%), mientras que en los ítems que la paciente no consigue inicia disminuye el porcentaje 12,94%. Si se observa la puntuación por grupos, en el que mejores resultados aparecen es en el de “andar, correr y saltar”.

Se ha conseguido la marcha sin apoyos y parar y girar en la marcha. Persiste la dificultad para la marcha hacia atrás y la marcha. En el grupo de “bipedestación”, a pesar de que no se ha conseguido mejoría en los ítems que completa independientemente, hay que destacar que hay 2 ítems en los que la paciente inicia el movimiento, en los que se valora si es capaz de mantener el apoyo unipodal 3 segundos.

Valoración inicial	No consigue iniciar	Inicia indepen.	Completa parcial.	Completa indepen.	Total
Andar, correr, saltar	75,00%		8,33%	16,67%	100,00%
Bipedestación	55,56%			44,44%	100,00%
Gateo	40,00%			60,00%	100,00%
Sedestación	25,00%			75,00%	100,00%
Total	52,94%		2,94%	44,12%	100,00%

Tabla IV: tabla de porcentaje por grupos de los ítems de la GMFM-66 en valoración inicial

Valoración final	No consigue iniciar	Inicia indepen.	Completa parcial.	Completa indepen.	Total
Andar, correr, saltar	46,15%	7,69%	15,38%	30,77%	100,00%
Bipedestación	44,44%	11,11%		44,44%	100,00%
Gateo	40,00%			60,00%	100,00%
Sedestación	25,00%			75,00%	100,00%
Total	40,00%	5,71%	5,71%	48,57%	100,00%

Tabla V: tabla de porcentaje por grupos de los ítems de la GMFM-66 en valoración final

En cuanto al estado de la manipulación, no se han observado cambios significativos en la escala MACS ni en los ítems de coordinación visomotora del test BLR pre y post-intervención.

4.3. Discusión

Debido los escasos estudios y a la variabilidad clínica que puede presentar el síndrome de Wolf-Hirschhorn el protocolo de intervención no se puede centrar en la semiología genérica de esta EM ni tampoco en intervenciones similares de otros autores. Se tratan por tanto de manera individualizada los hallazgos encontrados en el caso concreto con unos objetivos realistas, buscado la manera de conseguirlos mediante métodos y técnicas fisioterápicas. En definitiva se trata lo que se valora y se valora lo que se trata.

A pesar de que la escala GMFCS ha sido creada y validada en niños con parálisis cerebral, muchos investigadores la usan para clasificar a niños con daño cerebral adquirido y niños con síndrome de Down²¹. Según Towns et al.²² la validez de esta escala es para niños entre 1 y 18 años con parálisis cerebral, por lo que hay que tener en cuenta que su uso para la clasificación de otras patologías no está evidenciado. En futuros estudios se requiere investigación de la validez de esta escala en otras patologías que conlleven retraso psicomotor.

La escala MACS clasifica a los pacientes en función de su capacidad de manipular objetos en las actividades de la vida diaria²³. El punto principal es la función del miembro superior, pero también influyen en ella factores ambientales, contextuales y personales. No se trata de distinguir la manipulación de una mano frente a la otra, sino de analizar la participación de ambas manos en conjunto, evaluando actividades que son relevantes en el desempeño de la edad del niño como comer, vestirse, jugar etc. Esta escala puede considerarse una clasificación estándar para la base de las habilidades manuales²⁴, en niños entre 4 y 18 años, y adultos entre 18 y 24.

Según Eliasson²³ et al. tanto padres como profesionales de la salud la consideran una escala válida. La fiabilidad entre padres y terapeutas así

como entre terapeutas es excelente, y la fiabilidad para los diferentes grupos de edad también es buena.

Son diversos los problemas identificados en la escala MACS²³. La escala debería partir de lo que el niño puede hacer normalmente, porque se aprecia la complejidad de algunas tareas en comparación con la capacidad manipulativa de algunos niños. Por otro lado, esta escala interpreta que con la edad los niños aumentan su capacidad manipulativa, pero en la realidad esto no sucede así. Según Morris et al²⁵, otro de los problemas al utilizar esta escala es que padres y terapeutas difieren en el nivel en el que se encuentra el niño, debido a los diferentes ambientes o contextos en los que es evaluado, por lo tanto, lo ideal sería pasar esta escala en una consulta donde las familias y los que mejor conocen las habilidades del niño estuvieran presentes.

La BLR es una escala para medir el progreso evolutivo del niño con la que se pueden establecer comparaciones en función de los logros obtenidos. Costas Moragas¹⁸ al realizar una revisión con una muestra de 997 niños afectados por diversas patologías: hipotiroidismo, prematuridad, autismo y síndrome de Down concluyen que la ventaja de esta escala es la posibilidad de realizar un análisis intraindividual de los resultados, pudiendo ver en qué área/s del desarrollo psicomotor hay un retraso mayor. En cuanto a las desventajas, las áreas evaluadas son muy generales, pasando por alto las numerosas adquisiciones que se producen en estas edades.

Según Campos Cardoso et al.²⁶ en el área de coordinación óculo-motora de la escala BLR es en la que los niños muestran más retrasos, y en comparación con la escala Bayley III se encuentra una gran correlación entre ésta y el desarrollo motor fino, en niños de hasta 5 meses y 29 días. La escala BLR tiene altos porcentajes de especificidad en todas sus áreas (95.2%-96.3%) así como una elevada fiabilidad (86.4%-94.3%).

El Ejercicio Terapéutico Cognoscitivo (ETC) ²⁷ se utiliza desde hace muchos años en lesiones del sistema nervioso central y periférico. Se basa en la correlación entre el movimiento y el conocimiento, si bien necesitamos el movimiento para conocer, el conocimiento nos ayuda a modificar el movimiento. Según Martín²⁸ el ETC considera el tratamiento como una aprendizaje en una situación patológica, basándose en la teoría

neurocognitiva que considera los procesos cognitivos como elementos básicos para la recuperación motora, por lo que hay que activarlos y conseguir una mejora del movimiento y sensibilidad, relacionado con las mejorías funcionales.

Por otro lado la relación entre los aspectos cognitivos de la representación sensorial y los aspectos motores (imagen del movimiento) está bien documentada en experiencias²⁹. El déficit perceptivo altera por sí mismo las capacidades motoras (relación entre la percepción sensorial y la respuesta del movimiento), independientemente de los déficits con origen en áreas motoras por diversas patologías³⁰. El componente sensorio-perceptivo genera una representación espacial del mundo externo, permitiendo la orientación hacia los estímulos relevantes y la programación motora.

Un buen enfoque de tratamiento para los trastornos del movimiento y la postura es el concepto Bobath o la terapia de desarrollo neurológico, debido a las lesiones neurológicas centrales y a su base en los principios de la neuroplasticidad cerebral, las consecuencias del daño cerebral y los patrones de movimiento y postura anormales.

Son varios los estudios^{31,32,33} que han encontrado evidencias significativas en los efectos de la terapia Bobath como un tratamiento efectivo, si bien aún no se ha demostrado la superioridad de una metodología concreta de las basadas en principios neurofisiológicos en los estudios comparativos. Según Abuin-Porras³¹ et al. la terapia Bobath en el tratamiento de los niños tiene mejoras sobre el control motor. Por otro lado, Langhammer et al.³² afirman que para mantener la fuerza, la resistencia, y el control postural se necesita un entrenamiento regular, así como otros estudios han demostrado que las mejorías en el control postural están relacionadas con la distribución simétrica del peso y con el control del equilibrio. Platz et al.³³ muestra que el tono muscular experimenta cambios positivos, una de las claves para mejorar el control de tronco y aumentar la atención visual, ya que un tono muscular adecuado facilita el control cefálico y el movimiento de los ojos.

Limitaciones del estudio

Se trata de un caso clínico (n=1) por lo que su validez externa es limitada y los resultados no son representativos ni se pueden extrapolar al resto de la población de pacientes con esta enfermedad.

Resulta difícil realizar comparaciones de resultados del programa de intervención fisioterápica al disponer de limitada evidencia científica en la clínica y el tratamiento de este síndrome con una carencia de estudios publicados.

El período de seguimiento ha sido de 2 meses tiempo que resulta muy breve para obtener cambios significativos y en todo caso no se puede deducir que perduren los efectos beneficiosos en el tiempo.

5. CONCLUSIONES

1. La dificultad para obtener grupos homogéneos de pacientes con Síndrome de Wolf-Hirschhorn con escasa literatura científica de, concede interés al estudio de caso único.
2. La valoración individual de los déficits y del desarrollo psicomotor del paciente permite establecer la bases de un tratamiento individualizado.
3. El protocolo fisioterápico, aplicado en el contexto de un abordaje multidisciplinar en el centro escolar, ha permitido mejoras en el control motor y del equilibrio y la adquisición de algunas capacidades de movilidad en transferencias y tipo de marcha.

6. BIBLIOGRAFÍA

1. Posada M, Martín-Arribas C, Ramírez A, Villaverde A, Abaitua I. Concepto, epidemiología y situación actual en España. *An Sist Sanit Navar*. 2008;31:9-20.
2. García M, González-Lamuño D. Enfermedades raras en pediatría Rare diseases in paediatrics. *An Sist Sanit Navar*. 2008;31:21-30.
3. Palau F. Enfermedades raras, un paradigma emergente en la medicina del siglo XXI. *Med Clin (Barc)*. 2009;134:161-8.
4. Astigarraga Aguirre I. Atención sanitaria para facilitar la calidad de vida de los niños con enfermedades minoritarias y sus familias. *Rev Nac e Int Educ inclusiva*. 2014;7:14-32.
5. Jaso Margarit M, Gómez-Conesa A. Desarrollo de la fisioterapia en centros de educación primaria y secundaria. *Fisioterapia*. 2005;27:146-51.
6. Morillas Gallardo A, Sánchez Sánchez R, Aledo Romero L. Protocolo de fisioterapia para centros de Educación especial e integración. Región de Murcia. *Rev Fisioter*. 2001;0:35-47.
7. CEIP Miraflores-Zaragoza. Zaragoza. 2018.
8. Blanco-Lago R, Málaga I, García-Peñas JJ, García-Ron A. Síndrome de Wolf-Hirschhorn. Serie de 27 pacientes: Características epidemiológicas y clínicas. Situación actual de los pacientes y opinión de sus cuidadores respecto al proceso diagnóstico. *Rev Neurol*. 2013;57:49-56.
9. Paradowska-Stolarz AM. Wolf-Hirschhorn Syndrome (WHS) - Literature review on the features of the syndrome. *Adv Clin Exp Med*. 2014;23:485-9.
10. MacDonald A, Aceña I, Martínez-Fernández ML, Sanchez-Izquierdo MD, Martínez-Frías ML. Hoja informativa del ECEMC 2010;15:21-2.
11. Nag HE, Bergsaker DK, Hunn BS, Schmidt S, Hoxmark LB. A structured assessment of motor function, behavior, and communication in patients with Wolf-Hirschhorn syndrome. *Eur J Med Genet*. s. f.;60:610-7.
12. Battaglia A, Carey JC, South ST. Wolf-Hirschhorn Syndrome. *GeneReviews®*. 1993.

13. Brockett CL, Chapman GJ. Biomechanics of the ankle. *Orthop Trauma*. 2016;30:232-8.
14. Aguelo Mendoza AI, Briñez Santamaria TJ, Guarín Urrego V, Ruiz Restrepo JP, Zapata García MC. Marcha: descripción, métodos, herramientas de evaluación y parámetros de normalidad reportados en la literatura. *Rev CES Mov y Salud*. 2013;1:29-43.
15. Robles-Pérez de Azpillaga A, Rodríguez Piñero-Durán M, Zarco-Periñán MJ, Rendón-Fernández B, Mesa-López C, Echevarría-Ruiz de Vargas C. Versión española de la Gross Motor Function Measure (GMFM): fase inicial de su adaptación transcultural. *Rehabilitacion*. 2009;43:197-203.
16. Avery LM, Russell DJ, Rosenbaum PL. Criterion validity of the GMFM-66 item set and the GMFM-66 basal and ceiling approaches for estimating GMFM-66 scores. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55:534-8.
17. Eliasson AC, Krumlinde Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Öhrvall AM RP. Manual Ability Classification System Sistema de Clasificación de la Habilidad Manual para niños con Parálisis Cerebral. *Dev Med Child Neurol*. 2006;48:549-54.
18. Costas Moragas C. Evaluación del desarrollo en atención temprana. *Rev Interuniv Form del Profr*. 2009;23:39-55.
19. Macias Merlo ML, Fagoaga Mata J. *Fisioterapia en pediatría*. 2002.
20. Bonito Gadella JC, Martínez Fuentes J, Martínez García R. El ejercicio terapéutico cognoscitivo: Concepto Perfetti. *Rev Fisioter*. 2005;4:36-42.
21. Gray L, Ng H, Bartlett D. The gross motor function classification system: An update on impact and clinical utility. *Pediatr Phys Ther*. 2010;22:315-20.
22. Towns M, Rosenbaum P, Palisano R, Wright FV. Should the Gross Motor Function Classification System be used for children who do not have cerebral palsy? *Dev Med Child Neurol*. 2018;60:147-54.
23. Eliasson AC, Krumlinde Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Öhrvall AM, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol*. 2006;48:549-54.

24. Jeevanantham D, Dyszuk E, Bartlett D. The Manual Ability Classification System: A Scoping Review. *Pediatr Phys Ther.* 2015;27:236-41.
25. Morris C, Kurinczuk JJ, Fitzpatrick R, Rosenbaum PL. Reliability of the Manual Ability Classification System for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48:950-3.
26. Campos Cardoso FG, Martins Roberto Formiga CK, Bizinotto T, BlasbalgTessler R, Rosa Neto F. Concurrent validity of the Brunet-Lézine Scale with the Bayley Scale for assessment of the development of preterm infants up to two years. *Rev Paul Pediatr.* 2017;35:144-50.
27. Breggi I. El ejercicio terapéutico cognoscitivo en el niño con patología neurológica (método Perfetti). *Desenvol Infant i atenció precoç.* 2013;34.
28. Martín Casas P. Efectividad de la Fisioterapia mediante Ejercicio Terapéutico Cognoscitivo en los niños con marcha de puntillas idiopática. *REDUCA (Enfermería, Fisioter y Podol.* 2010;2:428-46.
29. Ten Brink AF, Matthijs Biesbroek J, Kuijff HJ, Van der Stigchel S, Oort Q, Visser-Meily JMA, et al. The right hemisphere is dominant in organization of visual search—A study in stroke patients. *Behav Brain Res.* 2016;304:71-9.
30. Ogourtsova T, Archambault PS, Lamontagne A. Post-stroke unilateral spatial neglect: virtual reality-based navigation and detection tasks reveal lateralized and non-lateralized deficits in tasks of varying perceptual and cognitive demands. *J Neuroeng Rehabil.* 2018;15:34.
31. Abuin-Porras V, Pedersini P, Berjano P, Villafañe JH. The efficacy of physical therapy on the improvement of the motor components of visual attention in children with cerebral palsy: a case series study. *J Exerc Rehabil.* 2019;15:103-8.
32. Langhammer B, Stanghelle JK. Bobath or motor relearning programme? A follow-up one and four years post stroke. *Clin Rehabil.* 2003;17:731-4.
33. Platz T, Eickhof C, Van Kaick S, Engel U, Pinkowski C, Kalok S, et al. Impairment-oriented training or Bobath therapy for severe arm paresis after stroke: a single-blind, multicentre randomized controlled trial. *Clin Rehabil.* 2005;19:714-24.

7. ANEXOS

ANEXO I: CONSENTIMIENTO INFORMADO Y AUTORIZACIÓN DE IMÁGENES

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Este documento ha sido elaborado para solicitar su colaboración en la realización de un estudio de un caso clínico de Fisioterapia.

D/Dña.....con DNI.....
padre/madre/tutor de.....declaro que:

He sido informado sobre el consentimiento en la participación en este trabajo de fin de grado. He tenido la oportunidad de preguntar sobre todo el proceso del mismo.

Comprendo que tengo el derecho de negarme a parte o todo el proceso del trabajo en cualquier momento del mismo.

Declaro no encontrarme dentro de ninguna de las contraindicaciones que se reflejan en este trabajo de fin de grado, y haber facilitado de manera leal los datos sobre el estado físico y salud de mi hijo/a que pudieran entrar en conflicto con el trabajo.

Finalmente, decido dar mi permiso libre, voluntaria y conscientemente para que mi hijo/a participe en este trabajo, previamente explicado de forma clara y suficiente en qué va a consistir, realizándose gran parte del mismo dentro del centro de estudios, en el horario de fisioterapia en el CPEE Alborada.

Doy mi conformidad para que sus datos clínicos sean revisados por personal ajeno al centro, teniendo como objeto su estudio, y soy consciente de que el consentimiento es revocable.

Por su parte, el autor del estudio, María Serrano Lavilla, con DNI 73026301J se compromete a la confidencialidad del paciente con respecto a los datos obtenidos en la Historia Clínica.

He recibido una copia firmada de este Consentimiento Informado.

Zaragoza, a.....de..... de

Nombre y Firma del paciente o tutor

Firma de la autora

AUTORIZACIÓN USO DE IMAGÉNES

Dado que el derecho a la propia imagen está reconocido en el artículo 18.1 de la Constitución Española y está regulado en la Ley Orgánica 1/1982, de 5 de Mayo, sobre el derecho al honor, a la intimidad personal y familiar y a la propia imagen, y la Ley 15/1999, de 13 de Diciembre, sobre la protección de Datos de carácter personal, yo María Serrano Lavilla, con DNI 73026301J como autora del trabajo de fin de grado en Fisioterapia cuyo título es.....

.....solicito el consentimiento de los representantes legales del niño para poder realizar y utilizar fotografías y/o grabaciones donde aparezca y sea claramente identificable como apoyo a la exposición teórica del trabajo.

D/Dña.....con DNI.....
padre/madre/tutor de.....

AUTORIZO:

Que la imagen de mi hijo/representado aparezca en fotografías y/o grabaciones correspondientes a la realización y exposición de este trabajo de fin de grado en Fisioterapia.

He recibido una copia firmada de este Consentimiento Informado.

Zaragoza, a.....de.....de.....

Nombre y firma del paciente o tutor.

Firma de la autora

ANEXO II: ESCALA DE CLASIFICACIÓN DE LA HIPOTONÍA CAMPBELL

0. Normal.	<p>ACTIVO. Rápido e inmediato ajuste postural durante el movimiento, habilidad para usar los músculos en patrones sinérgicos recíprocos para la estabilidad y la movilidad dependiendo de la tarea.</p> <p>PASIVO. Las partes del cuerpo se resisten al movimiento. Momentáneamente se mantiene una nueva postura cuando es colocado en el espacio. Puede rápidamente seguir cambios de movimiento impuestos por el examinador.</p>
1. Hipotonía leve.	<p>ACTIVO. Interfiere con las contracciones de la musculatura axial. Retraso en el inicio del movimiento contragravedad. Reducida velocidad de ajuste a los cambios posturales.</p> <p>PASIVO. Arco de resistencia a los cambios articulares. Completo rango de movimiento pasivo. Hiperlaxitud limitada a manos, tobillos y pies.</p>
2. Hipotonía moderada.	<p>ACTIVO. El tono muscular está disminuido principalmente en los músculos axiales y proximales. Interfiere con la cantidad de tiempo en la que mantiene una postura.</p> <p>PASIVO. MUY poca resistencia al movimiento impuesto por el examinador. Se encuentra menos resistencia en el movimiento alrededor de las articulaciones proximales. Hiperlaxitud en rodillas y tobillos en las tomas de peso.</p>
3. Hipotonía severa	<p>ACTIVO. Inhabilidad para resistir la gravedad. Falta de contracción de las articulaciones proximales para la estabilidad y aparente debilidad.</p> <p>PASIVO. Ninguna resistencia al movimiento impuesto por el examinador. Completo o excesivo rango de movimiento, hiperlaxitud.</p>

ANEXO III: GROSS MOTOR FUNCTION MEASURE 66, SET 3.

SEDESTACIÓN

23. **Sentado en la colchoneta con los pies hacia delante:** Mantenerse sentado con apoyo de las EESS 5 segundos

0. No se mantiene sentado con apoyo de las EESS
1. Se mantiene sentado con apoyo de las EESS < 1 segundo
2. Se mantiene sentado con apoyo de las EESS entre 1 y 4 segundos
3. Se mantiene sentado con apoyo de las EESS 5 segundos

25. **Sentado en la colchoneta con los pies hacia delante:** inclina para delante, toca el juguete y recupera la posición inicial, sin apoyo de las EESS

0. No inicia la inclinación hacia delante
1. Se inclina hacia delante pero no recupera la posición
2. Se inclina, toca el juguete y vuelve a la posición con apoyo de EESS
3. Se inclina hacia delante, toca el juguete y recupera la posición, sin apoyo de las EESS

30. **Sentado en la colchoneta:** pasa a decúbito ventral con extensión de las EESS usándolas como control postural

0. No inicia decúbito ventral con extensión de las EESS
1. Baja tronco llevando el peso a EESS, pero no logra el decúbito ventral
2. Pasa a decúbito ventral con extensión de EESS dejándose caer
3. Pasa a decúbito ventral con extensión de EESS con control postural

31. **Sentado en la colchoneta con los pies hacia delante:** pasa a la posición de gatas por el lado derecho

0. No inicia el movimiento de pasar a la posición de gatas por la dcha
1. Inicia el movimiento de pasar a la posición de gatas por la dcha
2. Pasa parcialmente a la posición de gatas por la dcha
3. Pasa a la posición de gatas por la dcha

32. **Sentado en la colchoneta con los pies hacia delante:** pasa a la posición de gatas por el lado izquierdo

0. No inicia el movimiento de pasar a la posición de gatas por la izda
1. Inicia el movimiento de pasar a la posición de gatas por la izda
2. Pasa parcialmente a la posición de gatas por la izda
3. Pasa a la posición de gatas por la izda

34. **Sentado en un banco largo:** sin apoyo de las EESS y pies libres 10 s
0. No se mantiene sentado en un banco
 1. Se mantiene sentado en un banco con apoyo de las EESS y pies apoyados 10 s
 2. Se mantiene sentado en un banco con las EESS libres y pies apoyados 10 s
 3. Se mantiene sentado en un banco con las EESS y pies libres 10 s
35. **De pies frente a un banco pequeño:** conseguir sentarse en el banco
0. No inicia la sedestación en el banco pequeño
 1. Inicia la sedestación en el banco pequeño
 2. Se sienta parcialmente en el banco pequeño
 3. Se sienta en el banco pequeño
36. **En la colchoneta:** conseguir sentarse en el banco pequeño
0. No inicia la sedestación en el banco pequeño
 1. Inicia la sedestación en el banco pequeño
 2. Se sienta parcialmente en el banco pequeño
 3. Se sienta en el banco pequeño
37. **En la colchoneta:** conseguir sentarse en el banco grande o silla
0. No inicia la sedestación en el banco grande
 1. Inicia la sedestación en el banco grande
 2. Se sienta parcialmente en el banco grande
 3. Se sienta en el banco grande con los pies libres

GATEO Y POSICIÓN DE RODILLAS

39. **Posición de gateo:** apoya con las manos y las rodillas 10 segundos
0. No hace apoyo con manos y rodillas
 1. Hace apoyo con las manos y las rodillas < 3 segundos
 2. Hace apoyo con las manos y las rodillas de 3 a 9 segundos
 3. Hace apoyo con las manos y las rodillas 10 segundos
40. **Posición de gateo:** pasa a sedestación y mantiene sin apoyo
0. No inicia el paso a sedestación
 1. Inicia el paso a sedestación
 2. Consigue sentarse y mantenerse sentado con apoyo de las EESS
 3. Consigue sentarse y mantenerse sentado sin apoyo de las EESS

42. **Posición de gateo:** avanza la ESD hacia delante con la mano por encima del nivel del hombro

- 0. No inicia el avance de la ESD hacia delante
- 1. Inicia el avance de la ESD hacia delante
- 2. No completa el avance de la ESD hacia delante con la mano por encima del nivel del hombro
- 3. Avanza la ESD hacia delante con la mano por encima del hombro

43. **Posición de gateo:** avanza la ESI hacia delante con la mano por encima del nivel del hombro

- 0. No inicia el avance de la ESI hacia delante
- 1. Inicia el avance de la ESI hacia delante
- 2. No completa el avance de la ESI hacia delante con una mano por encima del nivel del hombro
- 3. Avanza la ESI hacia delante con la mano por encima del hombro

45. **Posición de gateo:** gatea o se desplaza con alternancia hacia delante 1 m 80 cm

- 0. No inicia el gateo hacia delante
- 1. Gatea con alternancia hacia delante 60 cm
- 2. Gatea con alternancia hacia delante de 60 cm a 1 m 50 cm
- 3. Gatea con alternancia hacia delante 1 m 80 cm

46. **Posición de gateo:** sube 4 escalones a gatas con apoyo de manos rodillas/pies

- 0. No sube escalones a gatas
- 1. Sube 1 escalón a gatas con apoyo de manos rodillas/pies
- 2. Sube de 2 a 3 escalones a gatas con apoyo de manos rodillas/pies
- 3. Sube 4 escalones a gatas con apoyo de manos rodillas/pies

48. **Sentado en la colchoneta:** pasa a la posición de rodillas con las caderas extendidas sin apoyo de las EESS y se mantiene 10 segundos

- 0. De rodillas no se mantiene con apoyo de las manos
- 1. De rodillas se mantiene 10 segundos con apoyo de una o 2 manos
- 2. Pasa a la posición de rodillas con las caderas extendidas con las 2 manos apoyadas y se mantiene 10 segundos
- 3. Pasa a la posición de rodillas con las caderas extendidas, sin apoyo de las EESS y se mantiene 10 segundos

51. **De rodillas:** anda de rodillas 10 pasos hacia delante sin apoyo de las EESS

- 0. No inicia la marcha de rodillas hacia delante
- 1. Andade rodillas 10 pasos hacia delante con apoyo de ambas manos
- 2. Andade rodillas 10 pasos hacia delante con apoyo de una mano
- 3. Anda de rodillas 10 pasos hacia delante sin apoyo de las EESS

BIPEDESTACIÓN

52. **Paso a bipedestación:** con apoyo de un banco o silla

- 0. No inicia el paso a la bipedestación con apoyo
- 1. Inicia el paso a bipedestación con apoyo
- 2. Pasa parcialmente a bipedestación con apoyo
- 3. Pasa a bipedestación con apoyo de un banco o silla

53. **Mantiene bipedestación:** con apoyo de las EESS 3 segundos

- 0. No mantiene la bipedestación con apoyo
- 1. Mantiene la bipedestación con apoyo de dos manos 3 segundos
- 2. Mantiene la bipedestación con apoyo de una mano 3 segundos
- 3. Mantiene la bipedestación sin apoyo de manos 3 segundos

54. **Bipedestación:** apoyo en un banco o silla con una mano levanta el pie derecho 3 segundos

- 0. No levanta el pie dcho.
- 1. Apoyado en un banco/ silla con 2 manos levanta el pie dcho. <3 s
- 2. Apoyado en un banco/ silla con dos manos levanta el pie dcho. 3 s
- 3. Apoyado en un banco/ silla con una mano levanta el pie dcho. 3 s

55. **Bipedestación:** apoyado en un banco o silla con una mano levanta el pie izquierdo 3 segundos

- 0. No levanta el pie izdo.
- 1. Apoyado en un banco o silla con 2 manos levanta el pie izdo. < 3 s
- 2. Apoyado en un banco o silla con dos manos levanta el pie izdo. 3 s
- 3. Apoyado en un banco o silla con una mano levanta el pie izdo. 3s

56. **Bipedestación:** mantiene la bipedestación sin apoyo 20 segundos

- 0. No mantiene la bipedestación sin apoyo de las manos
- 1. Mantiene la bipedestación sin apoyo <3 segundos
- 2. Mantiene la bipedestación sin apoyo de 3 a 19 segundos
- 3. Mantiene la bipedestación sin apoyo 20 segundos

57. **Bipedestación sobre la EID:** mantiene la bipedestación 10 segundos

- 0. No mantiene la bipedestación sin apoyo sobre la EID
- 1. Mantiene la bipedestación sin apoyo sobre EID < 3 segundos
- 2. Mantiene la bipedestación sin apoyo sobre EID durante 3 a 9 segundos
- 3. Mantiene la bipedestación sin apoyo sobre EID durante 10 segundos

58. **Bipedestación sobre la EII:** mantiene la bipedestación 10 segundos

- 0. No mantiene la bipedestación sin apoyo sobre la EII
- 1. Mantiene la bipedestación sin apoyo sobre EII < 3 segundos
- 2. Mantiene la bipedestación sin apoyo sobre EII durante 3 a 9 segundos
- 3. Mantiene la bipedestación sin apoyo sobre EII durante 10 segundos

59. **Sentado en una banqueta:** levantarse sin apoyo de las EESS

- 0. No se levanta
- 1. Inicia el levantarse
- 2. Consigue levantarse apoyándose las EESS sobre el banco
- 3. Consigue levantarse sin apoyo de las EESS

64. **Bipedestación:** coge objeto sin apoyo de EESS y retoma bipedestación

- 0. No inicia la prensión del objeto de la colchoneta
- 1. Inicia la prensión del objeto de la colchoneta
- 2. Coge un objeto con apoyo de una mano y retoma la bipedestación
- 3. Coge un objeto de la colchoneta sin apoyo de las EESS y retoma la bipedestación

ANDAR, CORRER Y SALTAR

65. **Se desplaza cogido a un mueble:** 5 pasos a la derecha

- 0. No inicia ningún paso a la derecha
- 1. Da un paso a la derecha agarrado
- 2. Da de 1 a 4 pasos a la derecha agarrado
- 3. Da 5 pasos a la derecha agarrado

66. **Se desplaza cogido a un mueble:** 5 pasos a la izquierda

- 0. No inicia ningún paso a la izquierda
- 1. Da un paso a la izquierda agarrado
- 2. Da de 1 a 4 pasos a la izquierda agarrado
- 3. Da 5 pasos a la izquierda agarrado

67. **Bipedestación:** camina hacia delante 10 pasos con apoyo de las 2 manos

- 0. No camina hacia delante con apoyo de las 2 manos
- 1. Camina hacia delante < 3 pasos con apoyo de las 2 manos
- 2. Camina hacia delante entre 3 y 9 pasos con apoyo de las 2 manos
- 3. Camina hacia delante 10 pasos con apoyo de las 2 manos

68. **Bipedestación:** camina hacia delante 10 pasos con apoyo de una mano

- 0. No camina hacia delante con apoyo de una mano
- 1. Camina hacia delante < 3 pasos con apoyo de una mano
- 2. Camina hacia delante entre 3 y 9 pasos con apoyo de una mano
- 3. Camina hacia delante 10 pasos con apoyo de una mano

69. **Bipedestación:** camina hacia delante 10 pasos sin apoyo

- 0. No camina hacia delante sin apoyo
- 1. Camina hacia delante < 3 pasos sin apoyo
- 2. Camina hacia delante entre 3 y 9 pasos sin apoyo
- 3. Camina hacia delante 10 pasos sin apoyo

70. **Bipedestación:** camina hacia delante 10 pasos, para y gira 180° y vuelve a la posición inicial

- 0. Camina hacia delante 10 pasos no para pero sin caerse
- 1. Camina hacia delante 10 pasos, para pero no gira
- 2. Camina hacia delante 10 pasos, para y gira <180°
- 3. Camina hacia delante 10 pasos, para y gira 180° al punto inicial

71. **Bipedestación:** camina hacia atrás 10 pasos sin apoyo

- 0. No camina hacia atrás sin apoyo
- 1. Camina hacia atrás < 3 pasos sin apoyo
- 2. Camina hacia atrás entre 3 y 9 pasos sin apoyo
- 3. Camina hacia atrás 10 pasos sin apoyo

72. **Bipedestación:** camina hacia delante 10 pasos llevando un objeto grande con las 2 manos

- 0. No camina llevando un objeto
- 1. Camina 10 pasos hacia delante llevando un objeto pequeño con una mano
- 2. Camina hacia delante 10 pasos llevando un objeto pequeño con dos manos
- 3. Camina hacia delante 10 pasos llevando un objeto grande con dos manos

77. **En bipedestación:** corre 450 cm, para y vuelve al punto de partida

- 0. No inicia la carrera
- 1. Corre <150 cm
- 2. Corre <450 cm para y vuelve al punto de partida
- 3. Corre 450 cm para y vuelve al punto de partida

78. **En bipedestación:** dar un puntapié a una pelota con el pie derecho

- 0. No inicia el puntapié
- 1. Levanta el pie derecho pero no da el puntapié a la pelota
- 2. Da un puntapié a una pelota con el pie derecho pero cae
- 3. Da un puntapié a una pelota con el pie derecho

79. **En bipedestación:** dar un puntapié a una pelota con el pie izquierdo

- 0. No inicia el puntapié
- 1. Levanta el pie izquierdo pero no da el puntapié a la pelota
- 2. Da un puntapié a una pelota con el pie izquierdo pero cae
- 3. Da un puntapié a una pelota con el pie izquierdo

80. **En bipedestación:** saltar con los pies juntos a una altura de 30,50 cm

- 0. No consigue saltar con los pies juntos
- 1. Salta con los pies juntos a una altura de <7 cm
- 2. Salta con los pies juntos a una altura entre 7 y 28 cm
- 3. Salta con los pies juntos a una altura de 30,50 cm

85. **En bipedestación:** Baja 4 escalones con apoyo en el pasamanos y con alternancia

- 0. No baja 2 escalones con apoyo en el pasamanos
- 1. Baja 2 escalones con apoyo en el pasamanos siempre con los 2 pies en el mismo escalón y siempre con el mismo pie al iniciar el movimiento
- 2. Baja 4 escalones con apoyo en el pasamanos y con alternancia inconsistente
- 3. Baja 4 escalones con apoyo en el pasamanos y con alternancia

ANEXO IV: MANUAL ABILITY CLASSIFICATION SYSTEM (MACS)

Nivel I-Manipula objetos fácil y exitosamente. En su mayoría, limitaciones en la facilidad para la realización de tareas manuales que requieren velocidad y agudeza. Sin embargo ninguna limitación en habilidades manuales, sin restricción de la independencia en la actividades diarias.

Nivel II-Manipula la mayoría de los objetos pero con un poco de reducción en la calidad y/o velocidad del logro. Ciertas actividades pueden ser evitadas o ser obtenidas con alguna dificultad; pueden emplearse formas alternativas de ejecución de las habilidades manuales, usualmente no hay restricción en la independencia de las actividades de la vida diaria.

Nivel III-Manipula los objetos con dificultad; necesita ayuda para preparar y/o modificar actividades. La ejecución es lenta y los logros con éxito limitad en calidad y cantidad. Las actividades son realizadas independientemente si estas han sido organizadas o adaptadas.

Nivel IV-Manipula una limitada selección de objetos fácilmente manipulables en situaciones adaptadas. Ejecuta parte de las actividades con esfuerzo y con éxito limitado. Requiere soporte continuo y asistencia y/o equipo adaptado aun para logros parciales de la actividad.

Nivel V- No manipula objetos y tiene habilidad severamente limitada para ejecutar aun acciones sencillas. Requiere asistencia total.

ANEXO V: ÍTEMS ANALIZADOS EN EL CASO CLÍNICO DE LA ESCALA DE DESARROLLO PSICOMOTOR DE LA PRIMERA INFANCIA BRUNET-LEZINE

2 MESES

- 4- C1: Sigue con los ojos a una persona que se desplaza
- 5- C2: Sigue el aro con los ojos de un lado a otro
- 6- C3: Sentado, vuelve la cabeza para seguir a un objeto que se desplaza lentamente

3 MESES

- 14- C4: Mira el cubo puesto sobre la mesa
- 15- C5: Tendido sobre la espalda, agarra firmemente el sonajero con un movimiento involuntario
- 16- C6: Juega con sus manos, las examina

4 MESES

- 24- C7: Mira la pastilla puesta sobre la mesa
- 25- C8: Tendido sobre la espalda, sacude el sonajero colocado en su mano mientras lo mira
- 26- C9: Tendido sobre la espalda, hace movimientos de prensión dirigidos al aro
- 27- C10: Coge un cubo al contacto

5 MESES

- 33- C11: Mantiene un cubo situado en su mano y mira el segundo
- 34- C12: Tiende la mano hacia el objeto que se le ofrece
- 35- C13: Sentado, coge con una mano el aro que se balance delante de él

6 MESES

- 44- C14: Eleva el cubo desde la mesa hasta su vista
- 45- C15: Tiene 2 cubos, uno en cada mano y mira el tercero
- 46- C16: Coge la pastilla
- 47- C17: Levanta por el asa la taza vuelta hacia abajo

7 MESES

- 55- C18: Coge dos cubos, uno en cada mano
- 56- C19: Busca la cuchara caída
- 57- C20: Examina la campanilla con interés

8 MESES

- 64- C21: Coge la pastilla con la participación del pulgar
- 65- C22: Juega a golpear dos objetos
- 66- C23: Atrae el anillo hacia él sirviéndose de la cuerda
- 67- C24: Hace sonar la campanilla

9 MESES

- 74- C25: Acepta el tercer cubo dejando uno de los dos que ya tiene
- 75- C26: Sujeta la pastilla entre el pulgar y el índice
- 76- C27: Encuentra el juguete bajo la servilleta
- 77- C28: Retira el círculo de la tablilla

10 MESES

- 84- C29: Levanta por el asa la taza vuelta y coge el cubo o juguete escondido
- 85- C30: Pone un cubo en la taza o lo retira
- 86- C31: Busca la pastilla a través del frasco
- 87- C32: Busca el badajo de la campanilla

12 MESES

- 94- C33: Coge el tercer cubo, o lo intenta, guardando los dos que ya tiene
- 95- C34: Deja un cubo en la taza
- 96- C35: Mete el círculo en su agujero de la tablilla
- 97- C36: Garabatea débilmente tras una demostración

14 MESES

- 103- C37: Hace una torre de dos cubos
- 104- C38: Llena la taza de cubos (al menos 5 cubos)
- 105- C39: Introduce la pastilla en el frasco
- 106- C40: Coloca el círculo en su agujero cuando se le ordena
- 107- C41: Hace un garabato cuando se le ordena

17 MESES

- 113- C42: Hace una torre de tres cubos
- 114- C43: Vuelve las páginas de un libro
- 115- C44: Retira la pastilla del frasco
- 116- C45: Se adapta al giro de la tablilla para el círculo

20 MESES

- 123- C46: Hace una torre de cinco cubos
- 124- C47: Utiliza la mano para sujetar el papel si se le pide que garabatee
- 125- C48: Coloca los tres trozos en la tablilla

24 MESES

- 133- C49: Alinea los cubos para imitar al tren
- 134- C50: Imita una raya sin observar la dirección
- 135- C51: Se adapta al giro de la tablilla para los tres trozos

30 MESES

- 143- C52: Hace un muro con cuatro cubos
- 144- C53: Hace una torre de ocho cubos
- 145- C54: Imita un trazo horizontal y uno vertical